



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Hand-Schuller-Christian: Apresentação Clínica De Uma Doença Rara - Relato De Casos

Autores: NAHARA LIMA JUREMA (UNESP); BIANCA MARIA RAMOS DOURADO (UNESP); LETICIA DIAS BERRIEL (UNESP); AMANDA TERUMI ARAÚJO DE SOUZA SAKAMOTO (UNESP); LIED PEREIRA MENDES (UNESP); MANUELLA PACIFICO DE FREITAS SEGREDO (UNESP); DEBORA GARCIA GASPERINI (UNESP)

Resumo: Introdução: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é um distúrbio do sistema reticuloendotelial com proliferação de células dendríticas, podendo acometer pele, ossos e vísceras. A Síndrome de Hand-Schuller-Christian (SHSC) é uma das apresentações da HCL, consistindo a tríade clássica em defeitos osteolíticos, exoftalmia e diabetes insípido (DI). Casos clínicos: 1: Criança de 5 anos com quadro progressivo de 8 meses com cefaleia, proptose ocular bilateral, poliúria, polidipsia, perda ponderal e febres recorrentes. Tomografia de crânio com espessamento infundibular hipofisário e lesões osteolíticas em crânio e órbitas; cintilografia óssea com aumento da remodelação óssea em calota craniana, órbitas e maxilas. Mielograma com aglomerados de macrófagos sem atipias. Paciente diagnosticado com SHSC, iniciada desmopressina intranasal e quimioterapia; necessitou de mudança de protocolo quimioterápico duas vezes por progressão do quadro e refratariedade da doença. 2: Lactente de 2 anos com quadro recente de perda ponderal, poliúria e polidipsia, com histórico de dermatite seborreica recorrente. Ressonância magnética de encéfalo sem alterações: diagnosticado DI hipofisário e iniciado desmopressina. Após 3 meses, apresentou febre persistente, anemia com necessidade de hemotransfusão, leucopenia, hepatomegalia e exoftalmia. Biópsia de medula óssea com retardo de maturação granulocítica e eosinofilia; cintilografia óssea com lesões líticas em calota craniana, biópsias de fêmur e pele compatíveis com HCL – apresentação SHSC, sendo iniciada quimioterapia. Também necessitou de mudança de protocolo duas vezes por reativação da doença. Atualmente pacientes fora de quimioterapia, em seguimento ambulatorial. Discussão: A HCL é uma doença rara sem etiologia definida, que pode acometer diversos sistemas e necessita de reavaliações periódicas devido a possível recidiva e progressão. Conclusão: Ambos os pacientes apresentaram no decorrer do quadro a tríade clássica da doença e tiveram suspeição diagnóstica precocemente.